Aus der Hals-Nasen-Ohren-Klinik der Charité
(Direktor: Prof. Dr. von Eicken)

Beitrag zur Frage der Erblichkeit congenitaler Entwicklungsstörungen auf dem Gebiete der Hals-Nasen-Ohrenheilkunde

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung des
Medizinischen Doktorgrades

an der

Friedrich-Wilhelms-Universität
zu Berlin

vorgelegt von

Heinz van Bracht
aus Magdeburg

Tag der Promotion: 1. 2. 1939

Druck: Karl u. Richard Hoffmann, Bln.-Charlottenburg Schillerstr. 44.

M 465

Gedruckt mit Genehmigung

der

Medizinischen Fakultät der Universität Berlin.

Dekan: Prof. Dr Siebeck.
Referent: Prof. Dr. Vogel
Korreferent: Prof. Dr. v. Eicken

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Meinen lieben Eltern

in Dankbarkeit gewidmet

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41543927_0049

In der neueren Zeit gewinnt die Erblichkeit der verschiedensten Erkrankungen steigendes Interesse. Auch auf dem Gebiet der Ohrenheilkunde gibt es mehrere Erkrankungen, deren Erblichkeit bisher als erwiesen gilt, so die hereditär-degenerative Innenohrschwerhörigkeit, die Otosklerose, und andere mehr.

Im folgenden sei die Frage der Erblichkeit zweier Erkrankungen beleuchtet.:

I. der congenitalen Gehörgangsatresie;
II. der congenitalen Ohrfistel.

I.

Congenitale Gehörgangsatresie.

1. Pathologisch-anatomische Bedeutung.

Die angeborene Gehörgangsatresie ist eine Mißbildung des äußeren Ohres, bei der der äußere Gehörgang garnicht oder nur mangelhaft ausgebildet ist. Sie geht meist einher mit Mißbildung der Ohrmuschel (unter Umständen Mikrotie) und des Mittelohres. Bei der einfachsten Form ist das Trommelfell noch erhalten, dann allerdings meistens atypisch. Manchmal ist an Stelle des Trommelfells nur eine derbe Bindegewebsplatte ausgebildet. Es ist dies die häutige Form der Atresie; hier ist ein rudimentärer Gehörgang ausgebildet, der blind endet. Eine Membran kann aber auch fehlen, die laterale Paukenhöhlenwand ist dann knöchern. Bei dieser knöchernen Form der Atresie fehlt der knöcherne Gehörgang, sodaß das Unterkiefergelenk direkt vor der Vorderwand des proc. mast. liegt. Der knorpelige Gehörgang kann angedeutet vorhanden sein. Die laterale Paukenhöhlenwand, „die Atresieplatte", geht ohne deutlich sichtbare Grenzen in ihre Umgebung über. Sie gehört morphologisch gewöhnlich zu dem os tympani,

Marx hat eine Form beschrieben, bei der sie dem proc. styl. angehört. Da durch, daß die Atresieplatte so dick ist — manchmal sogar bis an das Promontorium reichend — ist die Paukenhöhle meist kleiner. Oft findet sich sogar spongiöser Knochen anstelle des Hohlraums. Die Gehörknöchelchen sind meist mißbildet; die Form des Steigbügels aber erhalten. Die Binnenmuskeln und die Chorda tympani sowie die tuba Eustachii sind gut ausgebildet, das Innenohr zeigt nur in den seltensten Fällen pathologische Veränderungen.

2. Häufigkeit.

Bezold stellte fest, daß auf 2000 Ohrkranke ein Fall von angeborener Gehörgangsatresie kommt. Ein Unterschied bei den Geschlechtern besteht nicht. Die congenitale Gehörgangs-Atresie kommt ein- und beidseitig vor, letzteres jedoch seltener, rechtsseitig dreimal so oft wie linksseitig. Nach anderen Ergebnissen (Marx) fallen auf 31 einseitige 22 rechts- und 9 linksseitige.

3. Entstehung.

Zum besseren Verständnis der pathologischen Erscheinungen sei die normale Entwicklungsgeschichte des schalleitenden Gehörapparates vorausgeschickt.

Mittelohr: Die erste innere Schlundtasche verlängert sich nach lateral und dorsal, wird zum Rohr (canalis tubo-tympanicus), dessen Endteil sich zwischen Labyrinth und Schlundbogenmesenchym schiebt und u. a. das Trommelfell bildet. Die Kommunikation mit dem Schlunddarm wird eng (ostium pharyngeum tubae auditivae), das sich daran anschließende Stück des canalis tubo-tympanicus wird tuba auditiva. Der nach lateral und dorsal gelegene Teil wird zur Paukenhöhle, unter deren Wandepithel eine dicke Schicht gallertigen Bindegewebes gelegen ist; es umbettet die Gehörknorpelchen (= Anlage des Hammers, Amboß und Steigbügels). Später wird die gallertige Bindegewebsschicht dünner, die Knöchelchen und die chorda tympani sind jetzt nur von einer Epithelschicht umkleidet. Die Gehörknöchelchen: Hammer und Amboß, entstehen aus Teilen des ersten Schlundbogens (Kieferbogen), der

Steigbügel aus Teilen des zweiten Schlundbogens (Zungenbeinbogen).

Aeußeres Ohr: In der Umgebung der ersten äußeren Schlundfurche entstehen Ohrmuschel und Läppchen aus 6 Höckern (Auricularhöcker): Drei vordere (zum ersten Schlundbogen gehörig) und drei hintere (zum zweiten Schlundbogen gehörig). Nach neueren Forschungen des Franzosen Guyot verdoppeln sich die Höcker in tiefe innere und in Randknörpelchen. Erstere geben das crus helicis, den anthelix und den antitragus; die Randknörpelchen die übrigen Teile des Außenohres.

Die erste äußere Schlundfurche vertieft sich zur Ohrmuschelgrube (fossa conchae), die sich in der Mitte trichterförmig einsenkt und als Epithelsproß den äußeren Gehörgang bildet. Er ist getrennt von der Paukenhöhle durch eine zunächst derbe Mesenchymplatte (den Hammerstiel einschließend), die später eine dünne Bindegewebsmembran wird (membran propria des Trommelfells).

Die Gehörgangsatresie als solche entsteht also dadurch, daß sich die trichterförmige Einsenkung der Ohrmuschelgrube garnicht oder nur mangelhaft ausbildet. Nun sind die Störungen meist nicht nur auf eine engumschriebene Stelle beschränkt, sondern sie greifen auch auf die Umgebung über (s. oben). So ist es verständlich, daß mit der Gehörgangsatresie auch Veränderungen am äußeren Ohr auftreten: Hemmungsbildungen der die erste äußere Schlundfurche umgebenden 6 Ohrhöcker oder des ersten oder zweiten Schlundbogens (Gehörknöchelchen) oder noch weiter: Störungen auch im Bereich der ersten inneren Schlundtasche = Anomalie des Mittelohres.

4. Klinische Bedeutung.

Da Steigbügel und Innenohr meist richtig gebildet sind, so ist bei doppelseitiger knöcherner Atresie trotz der Verbildung des os tympani und der Schalleitungskette die Hörfähigkeit für Sprache nicht völlig aufgehoben. Die Kinder werden nicht taubstumm. Zur Verbesserung der Hörfähigkeit wird Operation empfohlen, besonders bei der doppelseitigen, und bei der einseitigen dann, wenn das bis dahin gesunde Ohr seine Hörfähigkeit verloren hat.

Jedoch sind die Ergebnisse sehr wenig befriedigend, vor allem fehlen in der Literatur Angaben über Dauererfolge. Alexander hat mit gutem Erfolg einen Fall operiert, bei dem die Röntgenaufnahme das Vorhandensein eines knöchernen Gehörgangs aufwies; die Hörfähigkeit war nach der Operation für Flüstersprache 2 m (vorher Umgangssprache $^1/_2$ m). Meist ist der Operationsweg durch den Warzenfortsatz (Antrotomie oder modifizierte Radikaloperation und Plastik zum Offenhalten eines Gangs). Scheibe hat auf diese Weise eine geringe Besserung erreicht (Hörfähigkeit nach der Operation: Flüstersprache 18 cm, vorher 10 cm). Aehnlich sind die Erfolge Töröcks: vor der Operation Flüstersprache 0,2 m, Umgangssprache 3 m; nach der Operation re: 0,5 m bzw. 5,0, li: 0,4 bzw. 4 m.

5. Erblichkeit.

Die Erblichkeit mehrerer Hals- Nasen- Ohrenerkrankungen gilt bis heute als sicher. So zählt v. Verschuer eine ganze Reihe auf: Hereditäre Innenohrschwerhörigkeit (Mißbildung des inneren Ohres), Vererbung einfach dominant; die sporadische Taubstummheit, deren Erbgang einfach rezessiv ist, und die endemische Taubstummheit mit Störungen im Mittelohr, die durch das Grundleiden (Kretinismus) bedingt ist; ferner nimmt er die erbliche Genese der congenitalen Ohrenfistel an.

Die Erblichkeit der congenitalen Gehörgangsatresie ist bis heute abgelehnt worden. So berichtet Albrecht bei der 14. Jahresversammlung der Gesellschaft Deutscher Hals- Nasen- Ohren-Aerzte: „. . . Die angeborene doppelseitige Gehörgangs-Atresie kann für die Sterilisierung nicht in Frage kommen, da wir über ihre Entstehung noch zu wenig wissen. Für die Erblichkeit des Leidens liegen bis jetzt keine sicheren Beweise vor . . .“ Es sind jedoch in letzter Zeit Fälle von familiärem Auftreten der congenitalen Gehörgangs-Atresie beschrieben worden. So berichtet Torrigiani über eine rechtsseitige Gehörgangs-Atresie bei zwei Schwestern: „27 und 32-jährige Patientinnen; die jüngere kam wegen starker linksseitiger Kopfneuralgien, die ältere wegen ausgesprochener rechtsseitiger Schwerhörigkeit. Das ganze linke und das äußere rechte Ohr

bei beiden o. B. Der rechte äußere Gehörgang bis 1 cm Tiefe völlig normal; dort ist er von einer knöchernen Wand mit feinem Hautüberzug verschlossen, nur im vorderen unteren Segment dringt eine feine Sonde 1 mm tief in weicheres Gewebe. Vestibular-Apparat bei beiden Patientinnen beiderseits o. B. Bei beiden rechts die zu erwartende Mittelohrschwerhörigkeit (Flüstern 30 resp. 50 cm); bei der jüngeren noch die Neuralgien. Diese wird radikal operiert; dabei wird ein völlig eburnisierter Warzenfortsatz gefunden, ein Antrum fehlt, ebenso die Mittelohrknöchelchen. Die Pauke ist auf eine korngroße Höhlung reduziert, die Atresie des Gehörgangs geht vom os tympani aus. Auch auf dem Röntgenbild bei beiden auf der rechten (kranken) Seite völlig eburnisierter Warzenfortsatz mit auffällig verlängertem, weit nach oben reichendem und verbreitertem proc. styl. Links ist der proc. styl. normal (kurz, schmal), klein bis mittelgroße Pneumatisation des proc. mast. . . . Vor allem wichtig erscheint das — wohl nicht zufällige — Auftreten der Anomalie bei zwei Schwestern. Vier Brüder und die Eltern zeigen es nicht. Anamnestisch und genealogisch ließ sich außer Trunksucht des Vaters nichts ermitteln. Verfasser schließt aber wohl mit Recht, daß irgendwelche Erbfaktoren eine Rolle spielen, daß es sich um toxische (Alkohol) blastophorische Beeinflussung handelt, die zu der Hyperplasie des os tympani und des proc. styl. geführt haben". (Referat von Schönlank, Zürich, Zentralblatt Hals- Nasen- Ohren-Heilkunde. 1928).

Frenzel berichtet auf der 11. Jahresversammlung der Gesellschaft Deutscher Hals- Nasen- Ohren-Aerzte über einen Fall von Mikrotie rechts und Gehörgangsatresie des Vaters und doppelseitiger Mikrotie und Gehörgangsatresie des Sohnes: „Im Hinblick auf das erst einmal von Krampitz beschriebene familiäre Vorkommen der Mikrotie eine kasuistische Mitteilung: Vater hat Mikrotie rechts mit Gehörgangsatresie bei erhaltenem Hörvermögen. Sohn hat doppelseitige Mikrotie mit Gehörgangsatresie, vorhandener Dreherregbarkeit und vorhandenem Hörvermögen".

Eckert-Möbius erwähnt bei derselben Versammlung einen Fall von beiderseitiger knöcherner Gehörgangs-

atresie bei der Mutter und einseitiger knöcherner Atresie beim Sohn: „Daß über familiäres Vorkommen von congenitaler Gehörgangsatresie bisher nur eine einzige Veröffentlichung vorliegt, dürfte wohl vor allem auf der relativen Seltenheit solcher Veränderungen beruhen. Es erscheint mir deshalb von Interesse, in diesem Zusammenhang kurz über eine eigene Beobachtung dieser Art zu berichten. Vor drei Jahren hatte ich Gelegenheit, bei Mutter und Sohn, einer 47jährigen Frau und einem 24jährigen Manne, eine angeborene knöcherne Gehörgangsatresie zu beobachten, und zwar bestand bei der Mutter eine völlige knöcherne Atresie beider äußerer Gehörgänge, bei dem Sohn handelte es sich nur auf der einen Seite um eine gleichartige knöcherne Atresie, auf der anderen Seite lag nur eine hochgradige Verengung des ganzen Gehörganges vor. Pauke und pneumatisches System des Warzenfortsatzes waren bei beiden Patienten gut ausgebildet. Wegen der hochgradigen Schwerhörigkeit, die Mutter und Sohn zu uns geführt hatte, habe ich in beiden Fällen auf der schlechter hörenden Seite operativ einen äußeren Gehörgang geschaffen und dadurch eine ganz erhebliche Gehörverbesserung erzielt".

Als weiteren Beitrag zur Erblichkeit der congenitalen Gehörgangsatresie teile ich einen Fall mit, der in der Charité Hals- Nasen- Ohren-Klinik Berlin zur Beobachtung kam. Es handelt sich hierbei um eine doppelseitige congenitale Gehörgangsatresie beim Kind und linksseitige congenitale Gehörgangsatresie beim Vater.

„Ginka W., 9 Tage altes Kind, Vater: Karl W., Zigeuner, 1932. Behandelnder Arzt Dr.. Vogel. Beiderseitige congenitale Gehörgangsatresie. Nase o.. B. Hornhäute klar, Augen reizlos. Mißbildung an beiden Ohrmuscheln, Mikrotie.. Röntgenaufnahme auf Wunsch des Vaters: auf beiden Seiten Bogengänge und Schnecke gut erkennbar. Kind hört angeblich. Vater des Kindes ebenfalls congenitale Gehörgangsatresie links, bei Barany rechts werden laut geschriene Worte links unsicher gehört."

Dieses Zusammentreffen einer an sich seltenen Erkrankung bei Vater und Kind spricht in unserem Falle sehr für die erbliche Genese der Veränderungen.

II.
Fistula auris congenita.

Als eine weitere Störung im Bereiche des Ohres sei die congenitale Ohrfistel besprochen, deren Häufigkeit heute immer noch unterschätzt wird.

1. Pathologisch-anatomische Bedeutung.

Die Fistula auris congenita ist ein wenige mm tiefer, feiner Gang, meist auf dem helix ascendens gelegen, die aber auch präauriculär vorkommt. Die Fistula auricularis congenita ist eine analoge Bildung am anthelix oder tragus oder (selten) auf dem lobulus. Bei Mikrotie liegt die Fistel in der Umgebung des Rudiments. Seltener sind längere Fisteln, bis mehrere cm lang, von Virchow, Riedel, de Ruyth und anderen beschrieben. Die congenitalen Ohrfisteln sind meist mit anderen Degenerationszeichen vergesellschaftet: abstehende Ohren, Halsfisteln, psychische Debilität u. a.

2. Häufigkeit.

Die Angaben über die Häufigkeit sind sehr schwankend. Onodi fand von 3200 untersuchten Soldaten 48 Fälle von Fistula auris congenita 1,5 %. Nach Gradenigo ist die Häufigkeit 2 pro mille, nach Eyle 2,5 pro mille. Ein wesentlicher Unterschied bei den Geschlechtern besteht nicht. Die Fisteln kommen ein- und beidseitig vor, letzteres jedoch seltener. Von den einseitigen sind die rechtsseitigen häufiger. So sind von den 48 Fällen Onodi's 25 rechtsseitig, 16 linksseitig und 7 doppelseitig. Die Fistula auris congenita ist bei den Säuglingen unverhältnismäßig häufiger als bei den Erwachsenen. So stellten bei einer Untersuchung Neo, Toshio und Fujiwara von 536 Säuglingen 78 Fälle mit Fistula auris congenita fest — 14,5 % (!). Die größere Häufigkeit bei den Säuglingen ist wohl dadurch zu erklären, daß die Fisteln oft zur Zeit der Pubertät gänzlich oder bis auf ein kleines Loch veröden, dann aber auch dadurch, daß es sich meist um eine Minderwertigkeit des Organismus handelt. (s. o.). Diese Kinder sind weniger widerstandsfähig und gehen deshalb eher zugrunde.

3. Entstehung.

Ueber die Entstehung gibt es zwei Anschauungen: die einen (Virchow, Troeltsch, König, Schwartze u. a.) erklären die Fistula auris congenita dadurch, daß die erste Schlundspalte sich nicht schließt. Nach andern (His, Gradenigo, Grunert u. a.) entsteht sie durch mangelhafte Verschmelzung der Auricularhöcker. Nach Marx kommt für die Entstehung der kurzen Fisteln letztere, für die Entstehung der längeren Fisteln die erste Theorie in Frage. Terminationspunkt für die kurzen Fisteln ist der 4. bis 5. Embryonalmonat; die längeren Fisteln entstehen entsprechend früher (Breuer).

4. Klinische Bedeutung.

Die Fistula auris congenita macht oft klinisch keine Erscheinungen. Manchmal kann sie jedoch Sekret absondern. In der Umgebung bildet sich dann gern ein Ekzem. Durch Sekretstauungen — oft im Zusammenhang mit einer Angina — können Zysten und atheromatöse Wucherungen entstehen, durch sekundäre Entzündung abszesse. Zur Zeit der Pubertät veröden die Zysten oft. Die Behandlung besteht bei Abszessen zunächst in Spaltung, bei den übrigen Fisteln und Zysten in Exstirpation. Die Japaner schlagen vorherige Paraffininjektion vor (Kubo, Koshiro 1936). Mit meist negativem Erfolg wird auch die galvanokaustische Verödung angewandt.

5. Erblichkeit.

Die Erblichkeit der Fistula auris congenita wird heute vielfach anerkannt. So berichtet Albrecht in seinem Vortrag auf der 11. Jahresversammlung Deutscher Hals- Nasen-Ohren-Aerzte: „. . . . Erbbedingt sind die Exostosen und Hyperostosen des äußeren Gehörganges, die Fistula auris congenita, vielleicht auch die Mikrotie . . .“ Söderlund beschreibt einen Fall von familiären Auftretens dieser Veränderung. „Fünfmal tritt in der Familie des Patienten eine Fistula auris congenita auf und zwar außer bei ihm selber beim Vater, beim Zwillingsbruder und dessen Sohn, sowie bei einem jüngeren Bruder. Die durch Operation entfernte Fistel, die etwa 2 cm tief reichte, bot im histo-

logischen Bild den üblichen Befund: Unter der Epidermis zahlreiche Talgdrüsen und nur sehr vereinzelt Schweißdrüsen . . . .“ (Referat im Zentralblatt der Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde 1937).

Schüller schildert das familiäre Auftreten der Fistula auris congenita mit streng dominanter Vererbung bei einer Familie von 70 Mitgliedern, von denen 26 Fisteln hatten: „W., von dem die Kinder mit Bestimmtheit aussagen, daß er eine doppelseitige Fistel hatte (Geschwister hat er nicht gehabt), (über die Vorfahren war nichts zu erfahren), hatte 7 Kinder, zwei Söhne und fünf Töchter, die alle verheiratet sind. Wie aus dem beigegebenen Stammbaum zu ersehen ist (Abb. 1) zeigen die Söhne keine

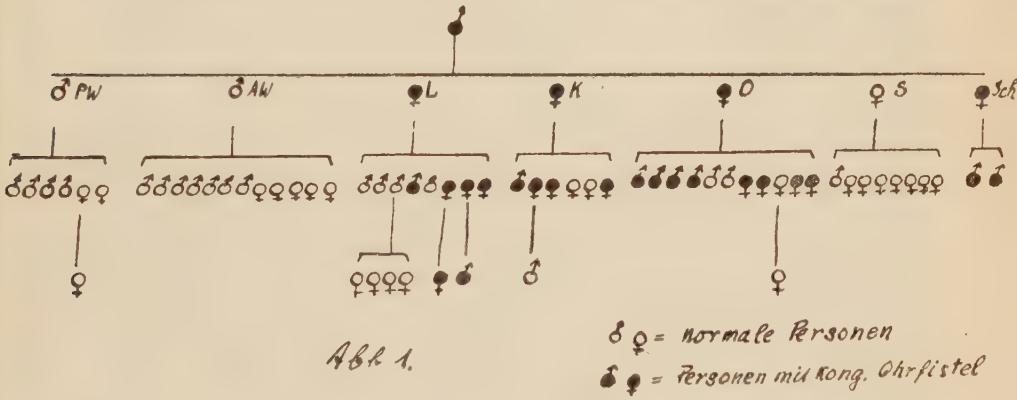

Abb. 1.

Andeutung einer Fistel, von den 5 Töchtern haben 4 die Mißbildung. Bei den Kindern dieser zweiten Generation ist nun folgendes zu konstatieren: Die Kinder der Personen, die keine Ohrfistel haben, zeigen ebenfalls keine. Dabei ist die Kinderzahl in allen drei Fällen so groß (6, 12, 8), daß das Fehlen der Mißbildung dem Bereich des zufälligen enthoben ist, und wir berechtigt sind, aus ihm bindende Schlüsse zu ziehen. Der Gegensatz zu den anderen Familien ist auch zudem zu markant: Unter 8 Kindern (Familie L.) 5, unter 6 Kindern (Familie K.) 4, und unter 11 Kindern (Familie O.) 8 mit congenitaler Ohrfistel, unter 2 Kindern (Familie Sch.) keines ohne Mißbildung. Auch unter den Kindern der dritten Generation finden wir keines, das die Affektion vererbte, ohne sie selbst zu haben.

Ein Sohn der Familie L., der selber keine Ohrfistel hat, hat 4 ebenfalls normale Töchter, eine Tochter der Familie O., die normal ist, hat einen Sohn, der ebenfalls die Mißbildung nicht aufweist. Dagegen besitzen wieder ein Sohn und eine Tochter von zwei mit der Affektion behafteten Töchtern der Familie L. ebenfalls eine congenitale Ohrfistel. Der Sohn einer Tochter der Familie K. zeigt keine Fistel, während die Mutter die Mißbildung erkennen läßt. Mehr Kinder der noch jungen dritten Generation sind noch nicht vorhanden. . . Es liegt also in der Vererbung der congenitalen Ohrfisteln in dieser Familie eine gewisse Gesetzmäßigkeit vor. Wenn wir das Zahlenverhältnis der mit der Fistel behafteten Personen zu denen mit normalem Ohr betrachten, so ergibt sich folgendes: Bei den Kindern des W. beträgt das Verhältnis 4 : 3, bei den Kindern der Frau L. 5 : 3, bei denen der Frau Sch. 2 : 0. Hiermit ergibt sich ein Gesamtverhältnis von 23 : 11. Es sind also die mit Mißbildung behafteten Personen stark in der Ueberzahl. Wir können natürlich nicht erwarten, daß wir bei diesem für die Vererbungsforschung immerhin sehr geringen Material, das nach den Vererbungsgesetzen zu fordernde Zahlenverhältnis ganz exakt vorfinden, weil sich hier der Zufall in den Quotienten stärker auswirken wird als bei einem großen Material. Wir werden nicht fehlgehen, wenn wir annehmen, daß es sich um dominante Vererbung handelt".

Dragisik schildert 7 Fälle von angeborener Ohrfistel, deren Erblichkeit er nachgewiesen hat. „Ich konnte in meinem Material, das 7 Fälle umfaßt, bei 2 Fällen (Brüderpaar) die Heredität von der Vaterseite her nachweisen. Außerdem berichteten mir bei einem meiner Fälle von der Adria-Insel Vis (Lissa) die Eltern, daß es dort zahlreiche Menschen mit Ohrfisteln gäbe, was vielleicht damit im Zusammenhang steht, daß die Bewohner der kleinen Insel mit Vorliebe nur unter sich heiraten".

Ruttin berichtet über Fistula Auris congenita bei Mutter und 2 Kindern (von 5): „Maria H., 38 Jahre alt, cong. Fistel links an typischer Stelle der Helixwurzel, hat 5 Kinder: Ernst 7 Jahre, links Auricularanhang an typischer Stelle vor den Ohren; Eduard 9 Jahre, cong. Fistel

rechts an typischer Stelle der Helixwurzel; Johann 12 Jahre, normale Ohrmuschel; Rosa 14 Jahre, cong. Fistel rechts an typischer Stelle der Helixwurzel; Margarethe 15 Jahre, normale Ohrmuschel. Angeblich soll auch der Vater der Marie H. am linken Ohr eine solche Fistel gehabt haben . . ."

Starkenstein beschreibt die streng dominante Vererbung einer Fistel oberhalb des Tragus in 5 Generationen, bei einer zweiten Familie in 3 Generationen: „Mein Vater, Arzt und selbst Sohn eines Arztes, hatte mich vor Jahren auf ein kleines Löchelchen aufmerksam gemacht, das als offengebliebener Kiemengang sich in unserer Familie vererbte. Später, als ich für die Fragen der Vererbung solcher Merkmale beim Studium mehr Interesse erlangte, begann ich auch bei der übrigen Descendenz unserer Familie nach dem Vorhandensein dieses Merkmals zu forschen. Dabei gelang es mir, dank zahlreicher in unserer Familie vorhandener literarischer Dokumente unsern Stammbaum bzw. Consanguinitätstafel bis zum Jahre 1450 in direkter Linie und bis etwa 1350 in einer Seitenlinie zurückzuverfolgen. Beim Nachforschen nach dem in Rede stehenden Merkmal vermochte ich dieses in 21 Fällen nachzuweisen, was durch die folgende Wiedergabe eines Ausschnitts aus unserem Stammbaum gezeigt wird. (Abb. 2). Wie aus dieser Tafel ersichtlich, ist dieses Merkmal streng dominant; denn von den Personen, die es besitzen, vererbt es sich fast immer auf einen oder mehrere Nachkommen, während jene, denen es fehlt, es in keinem Falle weitervererben. So gelang es mir bisher in 5 Generationen diese Dominanz nachzuweisen, und in gleicher Weise trat innerhalb von 5 Generationen die Fistel niemals in einer zweiten oder nächsten Generation auf, wenn sie die frühere nicht besaß . . ."

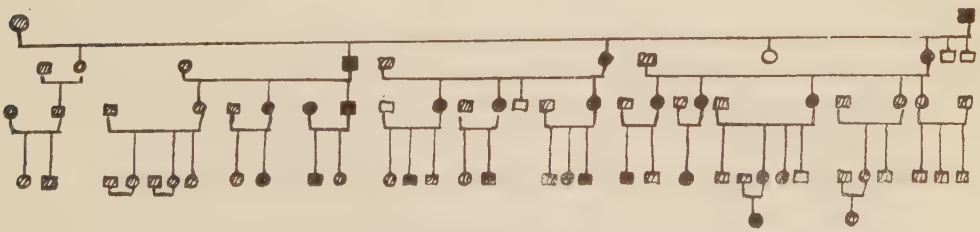

Abb. 2.

St. fand in der demonstrierten Consanguinitätstafel noch einen zweiten Fall, „der die Dominanz in gleicher Weise beweist, insofern sogar noch anschaulicher, als in der betreffenden Familie von 10 Kindern nur bei einem diese Fistel nachweisbar war und dieses als einziges sie dominant vererbte. Das Auftauchen der Fistel bei der Descendenz eines zweiten Kindes ist nicht direkt, sondern durch die Anheirat aus der Familie in Abb. 2 bedingt." (Abb. 3).

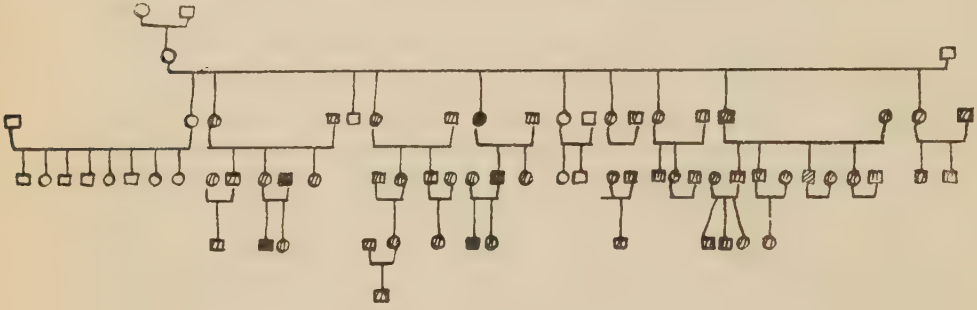

Abb. 3.

Schon früher sind Fälle von familiärem Auftreten congenitaler Ohrfistel beschrieben worden. So berichtet Urbantschitsch 1877: „Von Interesse erscheint die zuweilen nachweisbare Vererbung der hier besprochenen Hemmungsmißbildungen. So erfuhr ich durch Dr. Z. in Wien, welcher ein kleines narbenähnliches Grübchen vor der Ohrmuschel besitzt, daß bei einem seiner Brüder an identischer Stelle vor dem helix ebenfalls ein kleines Grübchen in der Haut vorhanden sei.

In einem Fall von mangelhaftem Verschluß der rechten ersten Kiemenspalte erhielt ich von dem Vater des betreffenden Knaben (Posch aus Wien) folgende Angaben: Die Urgroßeltern des Knaben besaßen keine Fistelöffnung vor dem Ohr und auch nicht die beiden Söhne derselben resp. der Großonkel und der Großvater. Der Großonkel hatte 3 Töchter und 1 Sohn; von diesen zeigte die erstgeborene Tochter eine Fistel vor dem rechten Ohre, die andern Kinder nicht. Von den Kindern dieser Tochter, 3 Knaben, hatte nur der Erstgeborene eine Fistel an der rechten Seite, bei den übrigen Kindern fand sich keine Fistel-

bildung vor. Was nun den anderen Familienstamm anbelangt, so besaß, wie schon erwähnt, der Großvater sowie dessen Sohn, der Vater unseres Knaben, keine Fistel. Der Vater des Knaben besitzt drei Kinder, von denen der Erstgeborene (unser Fall) eine rechtsseitige Fistel aufweist; das zweitgeborene Kind, ein Mädchen, ist ohne Fistel, wogegen ein drittgeborenes Kind, ein Knabe, wieder eine Fistel rechterseits hat.

Man sieht daraus, daß es sich hier bestimmt um eine vererbte Kiemenfistel*) handelt, welche stets nur auf der rechten Seite auftritt".

Ferner berichtete Eyle (1891) und in der neueren Zeit Montgomery über familiäres Vorkommen der angeborenen Ohrfistel.

Im folgenden sei eine Beobachtung in der Charité-Hals-Nasen-Ohren-Klinik mitgeteilt, bei der es sich um angeborene Ohrfisteln bei einem Zwillingspaar handelt:

„Gertrud L. geb. W., Bauersfrau, 41 Jahre, Zugang am 2. 7. 1934, entlassen am 7. 7. 1934 (gebessert). Patientin ist Zwilling. Diagnose: Entzündete congenitale Ohrfistel links. Am 2. 7. 1934. Vorgeschichte: Kinderkrankheiten —. Seit Geburt besteht links oberhalb und vor der linken Ohrmuschel eine Oeffnung, die sich meistens reizlos verhalten hat. Mitunter habe ich etwas Sekret herausgedrückt. Im April 1934 hatte sie „Wundrose"; seitdem eiterte die Oeffnung dauernd. Eine Zwillingsschwester soll dieselbe Oeffnung am Ohr links haben. Sonst kennt sie unter Blutsverwandten keinen ähnlichen Fall. Aufnahmebefund: Kräftig, guter E. Z. I o. B., II—IV o. B.; vor und oberhalb linkes Ohr Fistel, die stark Eiter entleert und deren Umgebung gerötet und geschwollen ist. Therapie: feuchte Umschläge.

6. 7. 1934: Rötung und Schwellung verschwunden; die Fistel entleert noch Pus; wird zunächst entlassen, um zu Hause weiter Umschläge zu machen und zur Operation wieder aufgenommen zu werden."

Anlage: 2 Photographien: Gertrud L. geb. W. und Margarethe B. (Abb. 4 u. 5):

---

*) Einer mündlichen Mitteilung Professor Grubers zufolge hat auch Gruber eine Vererbung der Kiemenfistel vor dem Ohr beobachtet.

Abb. 4 Abb. 5.

Zweites Krankenblatt: „12. 7. 1934. Vorgeschichte: s. o,
Befund: Entzündliche Erscheinungen im wesentlichen abgeklungen. Die Fistelöffnungen reizlos, kein Sekret, etwas oberhalb davon linsengroße Granulation, unter der sich ein mit eiterähnlicher Masse angefüllter kleiner Hohlraum findet, der mit den Fistelöffnungen in Verbindung steht.

Operation: (Prof. v. Eicken) in Lokalanästesiee: Abheben der Granulation, Auskratzen des Hohlraums mit scharfem Löffel und anschließendes Verschorfen mit Thermokauter. Feuchter Verband.

13. 7. 1934: Umgebung der Fistel gerötet und geschwollen, Absonderung bräunlicher Flüssigkeit, feuchte Verbände.

18. 7. 1934: Die entzündlichen Erscheinungen sind abgeklungen. Teils eitrige, teils dunkelseröse Absonderung. Fistel noch weitgehend sondierbar. Aus äußeren Gründen in Behandlung des Hausarztes entlassen. gez.: Dr. W."

Zusammenfassung.

Es wird die Frage der Erblichkeit zweier Erkrankungen auf dem Gebiete der Hals- Nasen- Ohren-Heilkunde behandelt. Nach kurzer Würdigung der pathologisch-anatomischen Bedeutung, der Häufigkeit, der Klinik und der Entstehung wird die Erblichkeit der congenitalen Gehörgangsatresie und der congenitalen Ohrfistel besprochen.

Die Erblichkeit der congenitalen Gehörgangsatresie ist bis heute abgelehnt worden. Es sind jedoch in der Weltliteratur 3 Fälle von familiärem Vorkommen beschrieben worden; als weiteres Beispiel wurde eine Beobachtung aus der Charité-Hals-Nasen-Ohren-Klinik in Berlin mitgeteilt. Wenn diese angeführten Fälle auch relativ wenige sind, so sind sie aber dennoch zu verwerten; denn einmal ist die congenitale Gehörgangsatresie ein ziemlich seltenes Leiden (auf 2000 Ohrkranke 1 Atresie), dann war die Erscheinung der angeborenen Gehörgangsatresie lange Zeit nicht bekannt. Schließlich ist die relativ geringe Zahl der angeführten Fälle noch dadurch zu erklären, daß die Frage der Erblichkeit in den früheren Jahren nicht annähernd soviel Interesse gefunden hat, wie in der letzten Zeit. Nach den vorliegenden Ergebnissen ist also trotz der geringen Zahl die Erblichkeit der congenitalen Gehörgangsatresie nicht mehr auszuschließen.

Im Gegensatz zu dem seltenen Vorkommen der congenitalen Gehörgangsatresie wird die congenitale Ohrfistel häufiger beobachtet. Dementsprechend sind in der Weltliteratur auch mehr Fälle beschrieben worden. Es wurden in der vorliegenden Arbeit mehrere Beispiele von familiärem Vorkommen der congenitalen Ohrfistel angeführt (Berichte von Söderlund, Schüller, Dragisik, Ruttin, Starkenstein, Urbantschitsch u. a.). Schüller und Starkenstein konnten an Hand eines ausgedehnten Untersuchungsmaterials den streng dominanten Erbgang ihrer Fälle beweisen. Als weiterer Beitrag für die Erblichkeit wurde das Vorkommen der congenitalen Ohrfistel bei einem Zwillingspaar mitgeteilt.

Die Erblichkeit der congenitalen Ohrfistel gilt heute als erwiesen.

Literatur.

Denker-Kahler: Handb. d. Hals-Nasen-Ohren-Heilk.: Die Krankheiten der Gehörsorgane, 1. und 2. Teil; J. Springer, Berlin, J. F. Bergmann, München 1926.

Denker-Albrecht: Lehrb. d. Krankheiten d. Ohres und der Luftwege einschließlich der Mundkrankheiten. G. Fischer, Jena 1932.

Körner-Steurer: Lehrbuch der Ohren-Nasen- Rachen- und Kehlkopfkrankheiten, Bergmann, Münch. 1937.

Söderlund: Ein Fall von familiärer Fistula auris congenita, finska Läk. Sällk. Hdl. 80,

Schüller: Zur Vererbung der fistula auris congenita bzw. auriculae congenita, zugleich ein klinischer Beitrag. München. Med. Wschr. 1929 I,

Leicher: Die Vererbung anatomischer Variationen der Nase, ihrer Nebenhöhlen und des Gehörorgans. Bergmann, München 1928.

Marx, H.: Die Mißbildungen des Ohres im Handbuch der speziellen Pathologie, Anatomie und Histologie von Henke-Lubarsch 1926.

Ruttin: Wiener Med. Wschr. 1937, Jg. 77, Nr. 31,

Breuer: Dtsch. Z. Chir. 202/1927,

Dragisik, Branko: Angeborene Ohrfistel und ihre differentialdiagnostische Bedeutung im Kindesalter. Wien. Med. Wschr. 1936 II.

Starkenstein, E.: Ueber die Vererbung einer branchiogenen Fistel. Ein Beitrag zur Familienforschung. Med. Klinik, Jg. 24, Nr. 18/1928.

Guyot, Raymond: Les fistules auriculaires ann. d'Oto-Laryng. Nr. 12, 1934.

Torrigiani, C. A.: Atresia congenita omo laterale del condotto uditivo osseo in due sorelle Scritti Biol. raccolti da Luigi Castaldi 1927.

Frenzel, Eckert-Moebius und Albrecht in: Verhandl. der Gesellschaft Deutscher Hals-Nasen-Ohren-Aerzte auf der 11. Jahresversammlung in Leipzig. Julius Springer, Berlin.

Weißenberg: Grundzüge der Entwicklungsgeschichte d. Menschen in vergleichender Darstellung; G. Thieme, Leipzig 1933.

Urbantschitsch: Monatsschrift der Ohrenheilkunde 1877 Nr. 7.

Eyle: Inaug.-Diss. Zürich 1891.

Montgomery: Surg. Chir. Amer. 11/1931.

Katz-Blumenfeld: Handbuch der speziellen Chirurgie der Ohren und der oberen Luftwege. Verlag Kabitzsch, Leipzig.

Lebenslauf.

Ich wurde am 28. 8. 1912 in Düsseldorf a. Rhein geboren als Sohn des Kaufmanns Heinrich van Bracht und seiner Ehefrau Käthe, geb. Schole. In Düsseldorf besuchte ich die Volksschule, in Stuttgart, München und Köln das Realgymnasium. Ostern 1932 bestand ich auf dem Realgymnasium in Köln-Lindenthal die Reifeprüfung, und wandte mich dem Medizinstudium zu. Die 3 ersten Semester studierte ich in Köln, wo ich im Oktober 1933 den 1. Abschnitt der ärztl. Vorprüfung bestand. Anschließend studierte ich 2 Semester in Tübingen und legte dort im August 1934 den 2. Abschnitt der ärztl. Vorprüfung ab. Weiter studierte ich an den Hochschulen in Köln, Gießen und Berlin (in Berlin vom 1. 11. 1935—29. 10. 1937), am 1. 4. 1935 trat ich als Fahnenjunker (i. San. Korps) in das Heer ein. Am 29. Oktober 1937 beendete ich in Berlin das medizinische Staatsexamen und war anschließend bis zum 1. Juli 1938 als Unterarzt im Standortlazarett Kassel. Seit 1. Juli bin ich im Standortlazarett Magdeburg tätig.

Heinz van Bracht.